Aus der Nervenabteilung der Universitätsklinik
für Innere Medizin.
Vorstand Prof. Dr. V. Freiherr v. Weizsäcker.

Erkrankungen des Auges bei Chorea minor,

unter besonderer Berücksichtigung eines Falles mit Stauungspapille.

Inaugural-Dissertation

zur

Erlangung der Doktorwürde

einer

Hohen Medizinischen Fakultät

der

Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg

vorgelegt von

Wilderich Dessauer

aus Heidelberg

Lane Medical Library

1940

Heidelberger Verlagsanstalt und Druckerei, Friedrich Schulze, Heidelberg

Gedruckt mit Genehmigung der medizinischen Fakultät
der Universität Heidelberg

Dekan: Prof. Dr. Ernst Rodenwaldt.

Referent: Prof. Dr. Viktor Frhr. von Weizsäcker.

Erkrankungen des Auges bei Chorea minor,

unter besonderer Berücksichtigung eines Falles mit Stauungspapille.

Dieser Fall von Chorea verdient Beachtung, denn das Zusammentreffen von Chorea minor mit Stauungspapille ist ein sehr seltenes Ereignis. Im Schrifttum wird bisher nur von einem Fall (1) berichtet, bei dem der Befund einer Stauungspapille erhoben werden konnte. Die Beobachtung eines weiteren Falles von Chorea minor, der mit einer Stauungspapille einherging, vergrößert die Wahrscheinlichkeit eines Zusammenhanges zwischen der Stauungspapille und der Chorea minor. Bevor wir jedoch dieses Zusammentreffen bejahen, müssen wir kritische Erwägungen darüber anstellen, ob sich aus den Beobachtungen, die während des Krankheitsverlaufes unseres Falles von Chorea minor gemacht wurden, eine solche Annahme rechtfertigen läßt.

Von Komplikationen der Chorea minor mit anderen Augenerkrankungen wird gelegentlich berichtet. Doch fanden diese bei der Besprechung der Symptomatologie der Chorea minor bisher wenig Beachtung.

Mehrere Autoren fanden Störungen in der Reaktionsweise der Pupillen. Hermann (2) zitiert Hesse, Ziemsen, Rosenthal, die bei Choreakranken eine extreme Erweiterung der Pupillen und aufgehobene Reaktion der Pupillen bei der Prüfung des Lichtreflexes und der Naheinstellungsreaktion beobachteten. Andere haben nach Hermann in Fällen von Hemichorea und solchen, wo eine Seite vorwiegend befallen war, auf der erkrankten Seite eine Erweiterung der Pupillen und eine reflektorische Pupillenstarre beobachtet. Reichardt (3) berichtet von einem Fall von Chorea minor, bei dem sich ebenfalls, allerdings erst kurz vor dem Tode, Mydriasis und fehlende Lichtreaktion zeigten. Bei der Sektion wurden hämorrhagische Veränderungen im Oculomotoriusgebiet gefunden. Die Ganglienzellen des Hirnnerven waren nicht wesentlich verändert. Auch Bing (4) und Franceschetti schreiben im kurzen Handbuch der Ophthalmologie,

daß Chorea minor ebenso wie andere Erkrankungen der Stammganglien, zuweilen mit Mydriasis nebst Trägheit aller Pupillenreaktionen verbunden sein soll.

Boboneix (5) zitiert einen interessanten Fall, der von Cadet de Gassicaut beobachtet wurde, den er als Chorea der Iris bezeichnet. Es handelt sich in diesem Falle um einen elfjährigen, an Chorea erkrankten Knaben, der im Verlauf seiner Erkrankung folgende Symptome zeigte: Wenn man dem Jungen den Auftrag gab, aus einem Buch etwas vorzulesen, so tat er das einige Zeit ohne Stocken. Plötzlich hörte er jedoch auf und sagte: „Ich sehe nichts mehr." Nach einigen Sekunden jedoch sagte er: „Jetzt sehe ich wieder." Und setzte seine Lektüre fort, um sie einige Zeit später wieder unterbrechen zu müssen. Wenn man in solchen Augenblicken des Unvermögens zu sehen die Pupillen beobachtete, so konnte man erkennen, daß diese mit einer Erweiterung der Pupillen einhergingen, und daß das Sehvermögen erst wiederkehrte, wenn die Erweiterung aufgehört hatte.

Lonmead (6) hat sich ebenfalls mit Störungen dieser Art befaßt. Er meint, daß die ausgedehnten und schnellen Bewegungen der Iris, ebenso wie die choreatischen Zuckungen der Augenmuskeln, dauernd neue Akkomodationen als Folge haben müssen. Nach seinen Beobachtungen reagieren die Pupillen öfters verschieden, hauptsächlich bei Fällen, in denen die Pupillen ungleich weit sind. Während die eine Pupille sich erweitert, bleibt die andere unverändert. Häufig ist die Kontraktion der Pupillen nur flüchtig. In einer Anzahl von Fällen sind die Pupillen exzentrisch.

Oppenheim (7) hält die Befunde Longmeads für Zufallsbefunde. Inzwischen haben jedoch mehrere Autoren auf diese Augenveränderungen hingewiesen.

So weist Cruchet (8) auf den schnellen Wechsel von Mydriasis und Myosis bei manchen Choreakranken hin. Boboneix (5) und Bernart beobachteten in 27 Fällen von Chorea zweimal Mydriasis, zweimal Ungleichheit der Pupillen und dreimal Hippus.

Das Phänomen des Hippus (springende Pupille), bei dem es sich um plötzliche rhythmische, 2 bis 3 Millimeter betragende Änderungen der Pupillenweite handelt, die weder vom Licht, noch von den Veränderungen bei der Naheinstellung, noch von sensiblen oder psychischen Reizen abhängig sind, wird auch bei anderen Erkrankungen des Zentralnervensystems beobachtet, so bei Multipler Sklerose, Hirnlues, Paralyse, akuten Meningitiden, im epileptischen Anfall und auch bei Chorea minor (9).

Bei den wenigen Fällen dieser Art von Chorea minor, die zur Sektion kamen, wurden gelegentlich Veränderungen in der Gegend der Oculomotoriuskerne beobachtet (10). Die Ganglienzellen waren jedoch nicht wesentlich verändert. Curschmann (11) ist der Ansicht, daß Augenmuskel und andere Hirnnervenlähmungen bei Chorea minor meist in Fällen von gröberen hämorrhagischen Entzündungen, wie sie von Reichardt beschrieben wurden, vorkommen. Leider fehlen noch die pathologisch-anatomischen Grundlagen für diese Annahme. Der schon erwähnte Fall von Reichardt, der Veränderungen im Bereich der Oculomotoriuskerne aufwies, zeigte außer den Pupillenstörungen keinerlei krankhafte Veränderungen von seiten der Augen. Westphal beobachtete eine beiderseitige Oculomotoriuslähmung, rechts stärker als links, mit engen, lichtstarren Pupillen. Wegen der fehlenden Schädigung der Ganglienzellen hält er diese für toxisch bedingt.

Langdon (11) beobachtete ebenfalls Augenmuskellähmungen bei Chorea minor. Zweimal Abducensparese. Der eine der beiden Fälle zeigte eine homonyme Diplopie auf der rechten Seite und Verlust der Außenrotation des rechten Auges. Bei dem anderen Fall war eine Diplopie vorhanden, die charakteristisch für eine Schwäche des linken M. rectus lateralis war. Ein Fall von Oculomotoriuslähmung betraf den rechten M. rectus sup. Was die Ursache der Lähmungen betrifft, so ist Langdon der Ansicht, daß es sich entweder um eine Erkrankung der Augenmuskelkerne oder um eine Schädigung der Augenmuskelnerven selbst handle.

Im Zusammenhang mit diesen Hirnnervenschädigungen ist

es angebracht zu erwähnen, daß im Verlauf einer Chorea minor auch noch Schädigungen anderer Hirnnerven als der oben beschriebenen beobachtet wurden. So berichten Velasco (13) und Blanco von einem achtjährigen Jungen, der an einer vorwiegend rechtsseitigen Chorea minor litt, und gleichzeitig an einer Facialisparese erkrankt war. Beide Erkrankungen werden auf dasselbe Virus zurückgeführt. Ein weiterer Fall von Facialislähmung wurde in der Nervenabteilung (Prof. von Weizsäcker) der Ludolf-Krehl-Klinik beobachtet, dessen Krankengeschichte kurz mitgeteilt werden soll.

Elisabeth K., geboren 18. November 1928, wurde am 1. Oktober in die Nervenabteilung aufgenommen.

Familienanamnese: In der näheren Verwandtschaft wurden keine Nervenleiden beobachtet.

Eigenanamnese: Patientin wurde im achten Schwangerschaftsmonat geboren. In den ersten Lebenstagen soll sie Herzkrämpfe gehabt haben. Kinderkrankheiten soll die Kranke nicht durchgemacht haben. Vor drei Jahren machte sie eine Nierenerkrankung durch. Appetit und Schlaf waren immer gut. Stuhlgang und Wasserlassen in Ordnung. Seit einiger Zeit sei die Kleine etwas unruhig und zappelig. Vor etwa drei Wochen hatte sie Scherzen im linken Ohr. Über Nacht trat plötzlich eine Lähmung der linken Gesichtshälfte ein.

Allgemeinbefund: Für sein Alter gut entwickeltes, blaß aussehendes Mädchen in gutem Ernährungs- und Kräftezustand.

Kopf frei beweglich, normal konfiguriert. Kein Klopf- oder Druckschmerz. Nervenaustrittsstellen nicht druckschmerzhaft. Die linke Stirnhälfte kann nicht gerunzelt werden. Das linke Augenlid wird beim Schlafen nicht geschlossen. Der Augapfel ist nach oben gedreht.

Hoher Gaumen, Tonsillen beiderseits vergrößert.

Die inneren Organe erscheinen bis auf das Herz intakt. Über allen Ostien ist ein systolisches Geräusch hörbar. Die Aktion

des Herzens ist regelmäßig. Pulsfrequenz 85. Blutdruck RR 110/70.

Neur. Befund: Pupillen und Hirnnerven zeigen mit Ausnahme des siebenten keine krankhaften Veränderungen. Die vom linken Facialis innervierte Muskulatur ist vollkommen paretisch. Es besteht el. Entartungsreaktion.

Reflexe: Biceps- und Tricepsreflex sind normal auslösbar, ebenso der Radialisperiostreflex.
Wartenberg erscheint beiderseits positiv. Meyer fehlt auf der linken Seite. Patellar- und Achillessehnenreflex seitengleich und in normaler Stärke auslösbar. Kein Babinski, kein Oppenheim, kein Gordon. Strümpel beiderseits und gekreuzt positiv. Piussep ebenfalls beiderseits positiv. Bauchdeckenreflex normal auslösbar.

Koordination: Keine Ataxie, Romberg negativ.

Motilität: Choreatische Zuckungen der Extremitäten und der nicht paretischen Gesichtsmuskulatur, etwas stampfender Gang. Die choreatischen Bewegungen bieten sonst nichts Außergewöhnliches. Kein Rigor, keine Spasmen, keine Kloni, grobe Kraft gut.

Sensibilität: Für alle Qualitäten normal. Summation gut. Kein Funktionswandel.

Zusammenfassung: Neunjähriges, an Chorea minor erkranktes Mädchen. Die Chorea war durch eine Lähmung des l. N. facialis kompliziert. Nach einer Behandlungsdauer von über zwei Monaten kehrte die Bewegungsfähigkeit der gelähmten Gesichtshälfte zurück. Die Chorea war schon früher abgeklungen.
Wie der Verlauf der Krankheit zeigt, handelt es sich um eine periphäre Facialislähmung.

Gehören die eben beschriebenen Lähmungen zu denjenigen Paresen, wie sie bei der Chorea paralytica (mollis) vorkommen? Rindfleisch (14) unterscheidet zwei Variationen der Chorea paralytica. Choreatiker, „bei denen eine mehr oder weniger ausgeprägte Lähmung über die außerordentlich umschriebenen cho-

reatischen Bewegungen dominiert, so daß man leicht Fehldiagnosen stellen kann' und andere, „bei denen zu einer gewöhnlichen Chorea eine Lähmung hinzutritt", oder anders ausgedrückt, „bei denen die motorische Schwäche in einem bestimmten Bezirk sich zu einer Parese entwickelt hat". Die betroffenen Muskelgruppen werden immer von mehreren Nerven inerviert. Beim bulbärparalytischen Symptomenkomplex (Bruns [14]), der mitunter bei der Chorea paralytica vorkommt, dessen Zeichen Paresen der Gesichtsmuskulatur Dysarthrie, Mutismus choreaticus sind, die allerdings nicht immer zusammen vorkommen müssen, ist niemals die Lähmung nur eines Nerven allein festgestellt worden. Elektrische Entartungsreaktion wurde an den betroffenen Nerven nicht gefunden. Die elektrische Erregbarkeit blieb immer erhalten und war bisweilen sogar gesteigert. In unserem Falle von Facialisparese war die Entartungsreaktion stark ausgeprägt. Bei den anderen beobachteten Lähmungen war stets nur ein Nerv beteiligt, so daß man annehmen muß, daß es sich in keinem Falle um eine Chorea paralytica gehandelt hat.

Erkrankungen des N. opticus bei Chorea minor sind häufiger als Augenmuskellähmungen. Die am meisten beobachtete Schädigung des N. opticus war durch eine Embolie der Art. centralis Retinae verursacht. Leber (16) berichtet im großen Handbuch der Ophthalmologie von acht Fällen dieser Art. Über dieselbe Komplikation berichtet Knapp (17) in einem Fall, bei dem das linke Auge betroffen und erblindet war. Der Augenhintergrund zeigte normale Netzhautgefäße, mit Ausnahme der unteren temporalen Netzhautarterie, die kollabiert war. Die Papille war getrübt, an der Stelle der Macula war ein kirschroter Fleck zu sehen. Der Kranke hatte außer der Chorea noch eine Endocarditis.

Langdon (12) erlebte einen weiteren Fall. Das Sehen mit dem rechten Auge, welches befallen war, war hier noch in geringem Maße möglich. Es fehlte aber die Pupillenreaktion auf Licht bei erhaltener Naheinstellungsreaktion. Die Netzhautgefäße waren ungefähr von normaler Größe. Auf der temporalen Seite der Retina war eine Trübung zu sehen. Die Macula

war dunkelrot verfärbt. Auch diesmal bestand eine, die Chorea begleitende Endocarditis.

In der, an die Beschreibung der Krankengeschichten anschließenden Besprechung derselben, versuchen manche Autoren die Embolie der Art. centralis Retinae als Beweis für die Embolietheorie der Chorea minor herbeizuziehen. Bei Sektionen konnten Embolien im Gehirn jedoch nie mit Sicherheit nachgewiesen werden, so daß diese Theorie hinfällig ist.

Es ist auffallend, daß in sieben von den zehn Fällen von Chorea minor, bei denen eine Embolie der Zentralarterien beobachtet wurde, gleichzeitig eine Endocarditis stand. Da 60 % aller überhaupt beobachteten Emobolien der Art. centralis Retinae im Verlauf einer Endocarditis beobachtet wurden, muß man annehmen, daß die Embolien der Zentralarterie mit wenigen Ausnahmen durch die gleichzeitig bestehende Endocarditis verursacht worden sind und nicht durch die Chorea minor selbst.

Gelegentlich wird der Befund der Atrophie des N. opticus bei Chorea minor erhoben. In den meisten Fällen handelt es sich um vasculäre Atrophie nach Embolie der Art. centralis Retinae. Nicht erwähnt wurden bisher Atrophien des Opticus, wie sie nach Ablauf einer Neuritis n. optici oder nach Stauungspapille beobachtet werden.

Sterling (18) beschreibt einen Fall von Opticusatrophie anderer Genese. Seine Patientin hatte eine allerdings nur vorübergehende Amaurose. Eine Fundusveränderung konnte anfänglich nicht festgestellt werden. Sechs Wochen nach Eintritt der Erblindung, wurde eine Atrophie der Pupille festgestellt. Das Sehvermögen kehrte zur Zeit des Auftretens der Opticusatrophie zurück. Der Autor nimmt an, daß eine retrobulbäre Neuritis die Ursache der Atrophie war.

Fifield (19) und H. Leland berichten von einer Atrophie des N. opticus, deren Genese wieder eine andere ist. Bei dem Kind, das zu ihnen in Behandlung kam, war fortschreitende Erblindung infolge Sehnervenschwundes das einzige auffällige Krankheitszeichen. Es bestand der Verdacht auf einen Tumor in der Hypophysengegend. Bei der Operation fanden sich ledig-

lich einige Verklebungen in der Gegend der Sehnervenkreuzung. Das Kind starb wenige Wochen später unter den Erscheinungen einer schweren akuten Chorea. Der Sehnervenschwund war also die Folge einer lokalisierten symtomlos verlaufenen Hirnhautentzündung, die vielleicht mit der Chorea in Zusammenhang stand.

Einmal wurde Retinitis bei Chorea minor beobachtet (5). Bevor nicht mehrere derartige Beobachtungen vorliegen, darf man einen Zusammenhang mit der Chorea minor ablehnen.

Sieben Fälle von Neuritis nervi optici sind bei Chorea beschrieben worden. Willbrand (20) und Saenger zitieren zwei Fälle, die von Gowers beschrieben worden sind. Dieser nimmt an, daß die Entzündungen durch toxische Stoffwechselprodukte entstanden sind. Boboneix (5) beschreibt zwei weitere Fälle von Neuritis nervi optici. In einem derselben wurde Abknickung der Gefäße und Schwellung einer Papillenhälfte beobachtet. Im anderen Fall war die Papille lediglich grau verfärbt. Er führt die Augenhintergrundserscheinungen auf eine die Chorea minor begleitende Meningitis zurück. Sterling (18) zitiert nochmals zwei Fälle, Lopez (21) berichtet auch von einem Fall von Neuritis n. optici.

Leider ist aus den Beschreibungen nicht immer mit Sicherheit zu ersehen, ob es sich um eine Neuritis n. optici gehandelt hat oder um eine Stauungspapille. Da die scharfe Trennung zwischen Stauungspapille und Neuritis n. optici erst in neuerer Zeit erhärtet worden ist, hat ein Teil der Autoren sicher noch keinen Unterschied zwischen den beiden Erkrankungen gemacht.

Im Schrifttum ist bisher nur ein Fall (1) von Chorea minor beschrieben worden, bei dem der Augenhintergrundsbefund als Stauungspapille angesprochen wurde.

Ein achtzehnjähriges, an Chorea minor erkranktes Mädchen, zeigte folgende Augensymptome: beiderseitige Stauungspapille, rechts stärker als links, Blutungen am linken Augenhintergrund. Das Papillenödem der linken Seite verschwand im Verlauf von zwei Wochen, rechts bestand es drei Monate lang. Nach Verschwinden der Stauungspapille hörten auch die Kopfschmerzen auf, an denen das Mädchen gelitten hatte.

Hermann führt die Ursache der Stauungspapille in diesem Fall auf eine die Chorea minor begleitende Meningitis serosa zurück.

Zu erwähnen ist noch, daß bei Chorea Huntington gelegentlich eine Augenhintergrundsveränderung beobachtet worden ist, die man als Stauungspapille bezeichnet hat.

Krankengeschichte unseres Falles von Chorea minor, die ebenfalls mit Stauungspapille einherging.

Lina R., 14 Jahre, wurde am 6. Februar 1935 zum erstenmal in die Neurologische Abteilung aufgenommen.

Familienanamnese: Es wurden keine Angaben über Nerven- oder psychische Erkrankungen in der Familie gemacht. Vater, Mutter und Bruder der Patientin sind gesund.

Eigenanamnese: Mit Ausnahme von Masern, die die Kranke im Alter von zwei Jahren durchgemacht hat, ist sie nie ernstlich krank gewesen. Die Mutter erzählt, daß Lina immer ein frohes und munteres Kind gewesen ist. Sie hätte zur rechten Zeit laufen gelernt und sei früh sauber gewesen. In der Schule ist sie gut mitgekommen und nie sitzengeblieben.

Im Sommer 1933 hatte sie zum erstenmal eine eitrige Mandelentzündung.

Im Juli 1934 erkrankte die Patientin wiederum an einer Angina follicularis. Während der Erkrankung bestand leichtes Fieber und starke Schluckbeschwerden. Anschließend an diese Angina traten im August an den Interphalangealgelenken der rechten Hand Schmerzen und Schwellungen auf. Es entwickelte sich ein Gelenkrheumatismus, der auch auf andere Gelenke übergriff. Ungefähr einen Monat lang mußte die Patientin bis zum abklingen der Erkrankung das Bett hüten. Danach besuchte sie wieder die Schule.

Während die Kranke früher nie an Kopfschmerzen gelitten hatte, traten nun besonders morgens heftige Kopfschmerzen auf, die oft den ganzen Morgen, auch während der Schulstunden, anhielten; wegen der heftigen Kopfschmerzen mußte sie öfters das Klassenzimmer verlassen und an die frische

Luft gehen, worauf die Schmerzen etwas nachließen. Schwindel und Erbrechen sind nicht beobachtet worden. Am 20. Januar 1935 bekam sie abermals Halsschmerzen. Schon vor dieser letzten Angina sei Lina schon etwas zappelig gewesen. Jetzt, nach der Erkrankung, ist die Unruhe und das Zappeln immer stärker geworden. Der Hausarzt verordnete Beruhigungsmittel. Da nach einiger Zeit keine Besserung eintrat, wies er die Kranke in die Nervenklinik zur Weiterbehandlung ein. Zur Zeit der Aufnahme war die Menarche noch nicht eingetreten.

Allgemeiner Befund: am 6. Februar 1935.

Für das Alter von 14 Jahren gut entwickeltes Mädchen, in gutem Ernährungs- und Kräftezustand.

Kopf frei beweglich, nirgends druck- oder klopfempfindlich.

Tonsillen sind zerklüftet, leicht gerötet und ziemlich groß.

Hals äußerlich normal konfiguriert, keine fühlbare Vergrößerung der Schilddrüse.

Thorax gut gewölbt und symmetrisch.

Lungen: Grenzen normal, gut verschieblich, überall normaler Klopfschall, reines Vesikuläratmen.

Herz: Grenzen nicht verbreitert, deutliches systolisches Geräusch, über allen Ostien hörbar. Herzaktion regelmäßig, Pulsfrequenz 90, Blutdruck RR 115/65.

Abdomen weich, keine Druckempfindlichkeit, Leber, Milz nicht nachweisbar vergrößert.

An den inneren Organen konnte außer den genannten keine krankhaften Befunde erhoben werden.

Neurologischer Befund:

Augen frei beweglich, keine Druckempfindlichkeit, kein Nystagmus.

Pupillen reagieren prompt auf Licht und bei der Naheinstellung. Sie sind rund und gleichweit.

Augenhintergrund beiderseits Stauungspapille von drei Dioptrien Prominenz. Funktion der Augen vollkommen normal. Beiderseits volle Sehschärfe, Gesichtsfeld beiderseits frei.

Lidspalten sind gleichweit. Alle anderen Hirnnerven zeigen einen normalen Befund.

Reflexe sind mit Ausnahme des Biceps-Triceps- und des Patellarsehnenreflexes, die etwas abgeschwächt erscheinen, alle normal.

Koordination: keine Ataxie, Romberg negativ. Keine Adiadochokinese.

Motilität: aktive und passive Bewegungen können ausgeführt werden. Die ganze Muskulatur ist leicht hypotonisch. Die grobe Kraft ist seitengleich und gut erhalten. Die choreatischen Bewegungen sind mittelstarker Natur. Sie werden deutlicher, wenn man sich mit dem Kinde abgibt. Im ganzen weichen sie nicht von der Norm ab.

Sensibilität: für alle Qualitäten normal. Kein Funktionswandel.

Im psychischen Verhalten der Patientin sind keine auffallenden Veränderungen bemerkbar.

Liquor: der Liquor tropfte bei der Lumbalpunktion normal ab. Kein erhöhter Eiweißgehalt, keine erhöhte Zellzahl. Wassermann'sche Reaktion negativ.

Der Krankheitsverlauf der Chorea war normal. Fieber war nie vorhanden. Schlaf und Appetit gut. Gelegentlich wurden Klagen über Kopfschmerzen geäußert. Die Stauungspapille klang langsam ab. Am 19. Februar 1935 wurde noch eine Prominenz von zwei Dioptrien gefunden. Am 30. April ist rechts keine Stauungspapille mehr zu sehen. Links beträgt die Prominenz noch $1^1/_2$ Dioptrien. Nach Eintritt der Menarche war die Papille rechts wieder etwas gestaut.

Die Behandlung bestand in strenger Bettruhe, chemothera-

peutisch wurde Luminal verabreicht. Ferner wurde eine Hg-Schmierkur durchgeführt.

Bei der ambulanten Nachuntersuchung am 9. Dezember 1937 ergab die augenärztliche Untersuchung des Augenhintergrundes: Zustand nach Stauungspapille, Papillen beiderseits unscharf begrenzt. Visus, Tension, Gesichtsfelder normal. Der Allgemeinbefund ergab außer dem systolischen Geräusch über dem Herzen nichts Krankhaftes.

Zusammenfassung. Vierzehnjähriges Mädchen, das an einer Chorea Sydenhan erkrankt ist. Gleichzeitig wurde eine beiderseitige Stauungspapille von drei Dioptrien Prominenz gefunden, die im Verlauf von drei Monaten zurückging. Keine Funktionsstörungen von seiten der Augen. Mit Ausnahme der Stauungspapille, bot die Chorea einen normalen Verlauf.

Das Alter der Patientin, das Auftreten der Chorea nach vorausgegangenen Gelenkrheumatismus, die Beteiligung des Herzens, das Fehlen von gröberen Reflexstörungen wie Babinski usw., sprechen dafür, daß es sich in diesem Fall um eine Chorea minor gehandelt hat und nicht um eine Encephalomyelitis disseminata, bei der gelegentlich eine Stauungspapille beobachtet wurde.

Da die Stauungspapille im Gegensatz zur Neuritis n. optici, bei Chorea minor ein so seltener Befund ist, so war für die Beurteilung des Falles, vor allem die Differentialdiagnose Stauungspapille Neuritis n. o. von großer Bedeutung. Nach den Anschauungen der meisten Ophthalmologen wird die Möglichkeit dieser Unterscheidung bejaht. Aus dem ophthalmologischen Augenhintergrundsbild allein, ohne Berücksichtigung der Funktion des Auges, wird man heute keine Stauungspapille mehr diagnostizieren. In unserem Falle spricht für die Diagnose St. P., die Überschreitung des von Uttoff aufgestellten Grenzwertes von zwei Dioptrien, für die Prominenz der Papille. Ferner das Fehlen jeglicher Funktionsstörungen (Visus, Gesichtsfeld, Dunkeladaption), deren frühzeitiges Auftreten ein wichtiges Argument zugunsten der Neuritis n. optici zu sein scheint (Bing), während diese bei einer Stauungspapille, wenn überhaupt, erst

sehr spät zur Beachtung gelangen. Dasselbe gilt für die Neuritis retrobulbaris, die ebenfalls frühzeitig Funktionsausfälle zeitigt.

Im allgemeinen sind wir berechtigt, beim Vorhandensein einer Stauungspapille, auf einen raumbeengenden Prozeß innerhalb der Schädelhöhle zu schließen. Die Stauungspapille ist dann in den meisten Fällen Ausdruck des gesteigerten Druckes innerhalb derselben. Aus diesem Grunde dachte man in unserem Falle zuerst an einen Hirntumor. Doch der Verlauf der Krankheit, der negative Befund des Röntgenbildes, das Zurückgehen der Stauungspapille, ließ diese Vermutung immer weniger wahrscheinlich werden. Ob es sich um einen Wachstumsschub des Tumors gehandelt hat, der zeitlich mit der Chorea minor zusammenfiel, kann nicht mit Sicherheit ausgeschlossen werden.

Stauungspapille wurde jedoch auch bei Erkrankungen gefunden, bei denen man einen expansiven Prozeß nicht ohne weiteres annehmen kann. So bei der multiplen Sklerose, bei Encephalitis, Leukämie, Nephritis, Hirnerweichung usw. Auch die Chorea minor gehört nicht zu den Erkrankungen, bei denen das Auftreten einer Stauungspapille erklärbar ist. Bei den entzündlichen Erkrankungen des Gehirns, die mit Stauungspapille einhergehen, sehen viele Autoren Komplikationen des sich im Gehirn abspielenden Entzündungsvorganges mit meningitischen Prozessen, mit Ventrikelhydrops infolge Störung der Zirkulation oder Resorption des Liquor cerebrospinalis als Ursache der Stauungspapille an (23).

Es erhebt sich die Frage, ob eine der genannten Komplikationen auch für unseren Fall von Chorea minor zutrifft. Eine Menigitis comitans stärkeren Grades glauben wir ausschließen zu können, da fast alle Symptome, die eine solche Annahme rechtfertigen, wie erhöhter Lumbaldruck, Meningismus, stärkere Hirndruckerscheinungen wie Übelkeit, Erbrechen fehlten.

Als weitere Ursache der St. P. könnte ein Verschluß des Aquaeductus sylvii denkbar sein, der entweder durch meningitische Verklebungen, infolge einer umschriebenen Meningitis oder infolge Schwellungszuständen der umliegenden Hirnteile zustande gekommen ist, durch den es dann infolge der Liquor-

stauung in den Ventrikeln zu einer Schädigung des N. opticus gekommen ist. Gerade der Liquorstauung im dritten Ventrikel (24) kommt, wie auch experimentell unterlegt wurde, eine besondere Bedeutung in der Genese der Stauungspapille zu (24). Bei Erwachsenen genügt oft schon ein kleiner Erguß, um ein St. P. hervorzurufen (25). Doch auch hier spricht das Fehlen allgemeiner Hirndruckerscheinungen und andere, bei Hydrocephalus occlusus beobachteten Schäden, gegen diese Annahme.

Eine umschriebene seröse Meningitis (Arachnitis circum scripta) als Ursache der Stauungspapille, können wir nicht ausschließen. Diese Formen der umschriebenen Meningitis sind besonders häufig an der Gehirnbasis lokalisiert (26). Sie können klinisch dieselben Erscheinungen wie ein Hirntumor machen, also auch eine St. P. verursachen. Bei Lokalisation von Tumoren an der Gehirnbasis kommt es jedoch eher zu anderen Schädigungen des N. opticus (23). Daß das auch bei der umschriebenen Meningitis der Fall sein kann, wurde in einem Beispiel von Opticusatrophie bei Chorea minor erwähnt.

Endlich wäre die Möglichkeit zu erörtern, ob es nicht infolge der choreatischen Veränderungen des Gehirns selbst zu einer Volumenzunahme desselben gekommen ist, die ihrerseits die Stauungspapille verursacht hat. Auf Grund der pathologisch-anatomischen Befunde bei Chorea minor erscheint diese Annahme nicht unwahrscheinlich. Man findet bei Sektionen der Gehirne, Erweiterungen der perivaskulären Räume, die von einem eiweißreichen Exsudat und zelligen Zerfallsprodukte erfüllt sind.

Zur Erklärung der Genese der Stauungspapille stehen viele Theorien zur Verfügung. Die alte von Gowers und Leber begründete Entzündungstheorie und die von von Graefe aufgestellte Theorie von der rein venösen Sase als alleiniger Ursache der Stauungspapille, sind heute widerlegt und stehen nicht mehr zur Diskussion. Alle heute noch vertretenen Ansichten über die Ursache der St. P. stimmen darin überein: „Daß außerhalb der Blutbahn vor sich gehende physikalische Zustandsänderungen dem Mechanismus der Ödembildung im N. opticus zugrunde liegen“ (23).

Schmidt-Rimpler und Manz sind die Begründer der sogenannten „Transporttheorie", die von Schiek (29) weiter ausgebaut wurde. Diese Theorie besagt, daß der Liquor infolge des im cavum cranii erhöhten Druckes, in die mit dem Subarachnoidalraum des Gehirns in Verbindung stehenden Zwischenscheidenräume des Opticus gedrängt wird und von hier aus über die perivasculären Lymphräume der Zentralgefäße in den Opticus und in die Papille gelangt.

Spatz und Marchesani (30) stellten auf Grund ihrer pathologisch-anatomischen Untersuchungen eine weitere Theorie auf. Sie fanden, daß die bei Stauungspapille bestehende pathologische Veränderung des Opticus nicht beim Eintritt desselben in die Schädelhöhle aufhört, sondern daß diese den ganzen Verlauf des Opticus betrifft. In den untersuchten Fällen wurde außer der Stauungspapille eine Hirnschwellung, wie sie von Reichardt beschrieben wurde, gefunden. Die Veränderungen sollen mit den bei der Hirnschwellung gefundenen identisch sein.

Die Behr'sche Theorie (31) besagt, daß die Stauungspapille durch eine Behinderung des physiologischen Saftstromes innerhalb des N. opticus zustande kommt. Er unterscheidet eine aktive und eine passive Stauung (32). Aktive Stauung kommt zustande bei funktionell geschädigten Gefäßwänden, wobei es zu übermäßig starkem Flüssigkeitsaustritt aus denselben kommt. So bei Gefäß-Nierenleiden und Blutkrankheiten. Die aktive Stauung der Papille kann ohne Hirndruckerscheinungen einhergehen. Passive Stauung tritt ein, wenn in der Schädelhöhle der Druck sich soweit erhöht, daß unter Mitwirkung einer Kompression des N. opticus am hinteren Ende des Foramen Opticum befindlichen Duraduplicatur, kein genügender Abfluß des physiologischen Flüssigkeitsstromes nach dem intrakraniellen Teil des Sehnerven mehr stattfinden kann. Eine Erhöhung des Hirndruckes kommt bei raumbeengenden Prozessen innerhalb der Schädelhöhle zustande.

Ergänzend zur Behr'schen Theorie schreibt Liebrecht (32), „der physiologische Lymphstrom von der Papille durch die Gliakanäle des Sehnerven in das Gehirn hinein, steht unter ge-

ringem Druck. Der Abfluß wird sofort stocken, oder die Richtung des Stromes wird die Richtung sogar zentrifugal ändern, sobald ein starker pathologischer Druck den Strömungsdruck vom Opticus her überwindet. Aus dem Gehirn wird ebenfalls, auf dem Wege der Lymphbahnen der Glia, Flüssigkeit unter starkem Druck in den Sehnerven und in die Papille eintreten".

Dieser Auffassung steht eine alte Theorie von Parinauds nahe, nach der das neben einem Ventrikelhydrops auftretende Hirnödem, sich auf den N. opticus ausdehnen soll. Zu der Auffassung, daß sich ein Hirnödem auf den N. opticus ausdehnen kann, haben sich noch mehrere Autoren bekannt. (Kampherstein, Klauber, Liebrecht, Rochon-Duvigneaud, Sourdille, Ulrich, Elisabeth Fischer.) Bing (23) schreibt, „daß die letzte Modalität, neben der der von Schmidt-Rimpler klargelegte Mechanismus eine gewisse Rolle spielt, seiner Ansicht nach nicht ohne weiteres von der Hand zu weisen ist".

Man ist geneigt, letztere Theorie auf unseren Fall von Chorea minor mit Stauungspapille anzuwenden. Da Liquorverdrängungserscheinungen (erhöhter Lumbaldruck) fehlten, scheint die Transporttheorie hier keine Anwendungsmöglichkeit zu finden. Mit großer Wahrscheinlichkeit handelt es sich in unserem Fall nicht um eine Stauungspapille mit Hirnschwellung im Sinne Spatz-Marchesani, so daß auch diese Erklärung der Ursache der Stauungspapille hier nicht zutrifft.

Es ist jetzt zu entscheiden, ob es sich nach Behr um eine aktive oder um eine passive Stauung gehandelt hat. Für eine aktive Stauung haben wir wenig sichere Anhaltspunkte. Eine Schädigung der Gefäße des opticus, wodurch es zu einer aktiven Stauung infolge vermehrten Flüssigkeitsaustrittes aus denselben gekommen ist, darf man nicht ohne weiteres annehmen, auch wenn diese Annahme eine gute Erklärung für die trotz der großen Prominenz der Papille geringfügigen Hirndruckerscheinungen ist.

Nach Serr (29) wird man in vielen Fällen immer wieder überrascht über das Mißverhältnis zwischen dem ophthalmolo-

gischen Befund einer vollentwickelten Stauungspapille und den guten Allgemeinbefunden bzw. der Geringfügigkeit der subjektiven Beschwerden der Kranken. In solchen Fällen, bei denen weder eine im Opticus selbst liegende periphäre Ursache, noch eine außerhalb des Auges liegende starke aktive Kraft eine Stauungspapille verursacht hat, herrscht über den Entstehungsmechanismus noch keine Klarheit.

In unserem Falle wurden transitorische Hirndrucksymptome beobachtet. Als solche kann man die vorübergehenden Kopfschmerzen bezeichnen. Die Stauungspapille ist vermutlich das Ergebnis einer passiven Stauung des physiologischen Lymphstromes.

Zusammenfassung.

Es wurden Komplikationen der Chorea minor beschrieben:

1. Krankhafte Erscheinungen von seiten der Pupillen.
2. Lähmungen von Augenmuskelnerven und Lähmungen des N. facialis.
3. Erkrankungen des N. opticus: Embolien der Zentralarterie, Athrophien verschiedener Ätiologie, Neuritis Nervi optici und Stauungspapille.

Ausführlich wurde ein Fall von Stauungspapille bei Chorea minor besprochen. Außer Kopfschmerzen wurden keine Hirndrucksymptome beobachtet. Es wurde die Genese der Stauungspapille in diesem Fall erörtert. Hirntumor oder menigitische Komplikationen scheinen nicht die Ursache der Stauungspapille gewesen zu sein. Wahrscheinlicher erscheint es, daß die choreatischen Veränderungen des Gehirns selbst zu einer Schwellung des Gehirns geführt haben, die ihrerseits die Stauungspapille verursacht hat.

Mein Dank gilt Herrn Prof. Dr. Freiherr von Weizsäcker für die Überlassung der Arbeit und die Übernahme des Referates.

Zusammenstellung der verwandten Literatur.

1. Hermann, E.: Dela Symptomatologie de la chorée de Sydeham. Revue Neurologique, 1924, S. 425.
2. Hermann, E.: Revue Neurologique, ebenda.
3. Reichardt zitiert nach W. Kyrieleis: Augenveränderungen bei entzündlichen Veränderungen des Z. N. S. Kurzes Handbuch der Ophthalmologie, Bd. 6, S. 743.
4. Ring, R. und Franceschett: Die Pupille. Kurzes Handbuch der Ophthalmologie, Bd. 6, S. 147.
5. Bobonneix et Bernart: Les Troubles oculaire dans la chorée. Gazette des Hopitaux 1909, S. 523.
6. Longmead zitiert nach Boboneix.
7. Oppenheim: Lehrbuch der Nervenkrankheiten.
8. Cruchet: Revue neurologique 1904.
9. Bing, R. und Franceschetti: Kurzes Handbuch der Ophthalmologie, Bd. 6, S. 139.
10. Reichardt zitiert mit Westfall nach Kyrieleis. Kurzes Handbuch der Ophthalmologie, Bd. 5.
11. Langdon: Ocular complikations of Chorea. American journal of Ophthalmology, Bd. 8, S. 793.
12. Curschmann: Handbuch der inneren Medizin, Bd. 5, Nervenkrankheiten.
13. Velasco und Blanco zitiert nach Zentralblatt Neur. und Psych., Bd. 63, S. 793, 1933.
14. Rindfleisch: Deutsche Zeitschrift für Nervenheilkunde, Bd. 23, Bruns ebenda.
15. Bruns: Neur. Zentralblatt, Bd. 24, S. 536, 1905.
16. Leber: Die Krankheiten der Netzhaut. Großes Handbuch der Augenheilkunde, 2. Aufl., 1915.
17. Knapp zitiert nach Langdon (11).
18. Sterling: L'Encephale 1912, Bd. 8, S. 216.
19. Fifield und Leland, H. zitiert nach Zbl. Neur., Bd. 29, S. 467.
20. Willbrand und Saenger zitiert nach Kyrieleis. Kurzes Handbuch der Ophthalmologie, Bd. 6.
21. Lopez ebenda.

23. Bing, R.: Die Stauungspapille. Schweizer Archiv für Neur. und Psych., Bd. 39, Heft 1.

24. Bollak zitiert nach Bing.

25. Wohlwill: Kurzes Handbuch der Ophthalmologie. Bd. 6, S. 38. Die Path. Anat. der Hirnbasis.

26. Ebenda S. 28.

29. Schiek zitiert nach Serr. Die Stauungspapille in ihrer klinischen und allgemeinen Bedeutung. Graefes Archiv für Ophthalm., Bd. 135, S. 432.

30. Spatz und Marchesami: Die Stauungspapille. Großes Handbuch der Neurologie, Bd. 4. Die Stauungspapille.

31. Behr, Karl: Über die parenchymatöse Saftströmung im Sehnerven und in der Netzhaut. Graefes Archiv für Ophtham., Bd. 89, S. 265.

32. Liebrecht: Die Stauungspapille. Zeitschrift für Augenheilkunde, Bd. 72, S. 282.

Lebenslauf.

Ich bin geboren am 23. September 1913 zu Frankfurt a. M. als Sohn des Fabrikdirektors Franz Dessauer und seiner Gattin Maria Theresia geb. Freiin Droste zu Vischering-Padtberg. Die ersten zehn Jahre meines Lebens verbrachte ich in Aschaffenburg, dem damaligen Wohnsitz seiner Eltern.

In Weinheim a. d. B. besuchte ich das Realgymnasium, Dort legte ich im März 1932 die Reifeprüfung ab. Das darauf folgende Jahr verlebte ich in England. Im Herbst 1932 begann ich in Edinburgh das Studium der Chemie, welches ich nach meiner Rückkehr nach Deutschland noch ein Semester lang in München fortsetzte. Nach Ablegung des Freiwilligen Arbeitsdienstes in Prien am Chiemsee, entschloß ich mich Medizin zu studieren. Die fünf vorklinischen Semester und das erste klinische Semester studierte ich in München. Die weiteren fünf Semester hörte ich an der Ruprecht-Karls-Universität zu Heidelberg. Hier bestand ich im Frühsommer des Jahres 1939 das medizinische Staatsexamen. Unmittelbar nach dem Examen wurde ich zum Militär einberufen.

Heidelberg, den 25. Mai 1940.

Wilderich Dessauer.